

Mackay les ont trouvés altérés, Philippe et Oberthür les ont reconnus intacts.

Ce qui frappe en somme, surtout si l'on fait le relevé des lésions trouvées dans les autopsies jusqu'ici publiées, c'est l'extrême variabilité des lésions comme le remarquent Vincelet⁽¹⁾ et Dumon⁽²⁾; seules les scléroses des faisceaux de Goll et de Burdach, l'atrophie des cornes et des racines postérieures sont constantes et encore présentent-elles dans leur intensité la plus grande variabilité; les lésions des faisceaux de Flechsig et de Gowers, des faisceaux pyramidaux, des cordons et des cornes antérieures, de l'épendyme, des racines et des nerfs périphériques sont toutes inconstantes.

La nature même de la sclérose dont nous venons d'étudier la localisation dans la moelle a fait l'objet de discussions. Déjerine et Letulle, s'appuyant, entre autres arguments, sur la disposition de ce tissu scléreux en « tourbillons » et sur l'intégrité, dans le territoire ainsi envahi, des septa conjonctifs et des vaisseaux, du moins dans le domaine des cordons postérieurs, pensent avoir découvert là « une sclérose névroglie pure de la moelle, la seule sclérose de ce genre connue jusqu'ici »; pour ces auteurs, les lésions de la maladie de Friedreich relèveraient donc de deux processus différents: l'un localisé dans les cordons postérieurs et consistant en une gliose (sclérose d'origine ectodermique) l'autre localisé dans les faisceaux pyramidaux croisés et dans les faisceaux cérébelleux directs et consistant en une sclérose d'origine vasculaire. Déjerine a reconnu depuis que les tourbillons existent aussi, quoique moins abondants, dans les faisceaux pyramidal et cérébelleux et il en conclut que la sclérose est d'origine névroglie, au moins en partie, dans les cordons latéraux comme dans les postérieurs.

Cette opinion a été battue en brèche par Blocq et Marinesco, Achard, Weigert, Philippe et Oberthür: ces auteurs sont arrivés, chacun par des voies différentes, à cette conclusion que, dans la maladie de Friedreich, la sclérose ne saurait être considérée comme de nature essentiellement névroglie; Weigert a même montré que dans un certain nombre d'autres affections médullaires, notamment dans la sclérose en plaques, la prolifération de la névroglie était notablement plus prononcée que dans la maladie de Friedreich. Dans toutes les scléroses médullaires on peut trouver des tourbillons.

Quoi qu'il en soit de cette discussion, le fait est qu'on ignore actuellement la nature de cette maladie; il est notamment impossible de dire s'il s'agit là de lésions nées sur place ou de dégénération secondaires consécutives à l'altération de parties du système nerveux très éloignées les unes des autres (ganglions spinaux, cellules des cornes postérieures et des colonnes de Clarke, cervelet).

Traitement. — On a déjà vu que la marche de la maladie de Friedreich était essentiellement progressive et fatale; il en est ainsi du reste pour les autres maladies familiales. Tous les traitements employés contre elle sont restés sans résultat. La *suspension*, le massage, la galvanisation, semblent cependant avoir, dans quelques cas, amené l'amélioration de certains symptômes. Des tentatives de rééducation des mouvements auront sans doute dans l'avenir quelque succès sur les troubles moteurs. Malheureusement, dans l'ignorance où l'on est de la cause de cette maladie, il est impossible d'instituer contre elle, chez les sujets qui en sont atteints, ou chez les ascendants, une thérapeutique rationnelle.

(1) VINCELET. Thèse de Paris, 1900.

(2) DUMON. Thèse de Lyon, 1902.

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Par André LÉRI

Historique. — Pierre Marie, en 1895, a réuni sous le nom d'hérédod-ataxie cérébelleuse⁽¹⁾ une série d'observations non classées, désignées par leurs auteurs sous des noms divers, et présentant toutes avec la maladie de Friedreich un certain nombre de symptômes communs et un certain nombre de signes différentiels; ce travail était basé sur 16 observations appartenant à 4 familles et rapportées par Fraser⁽²⁾, Nonne⁽³⁾, Sanger-Brown⁽⁴⁾, Klippel et Durante⁽⁵⁾. L'année suivante, Brissaud et Londe, Paul Londe⁽⁶⁾ publièrent 5 cas de la nouvelle entité morbide appartenant à deux familles, et en 1895 Londe en fit le sujet de son importante thèse inaugurale.

De nouvelles observations ont été rapportées depuis lors qui justifient pleinement la description de Pierre Marie et la dénomination qu'il a adoptée: cas de Lennalm⁽⁷⁾ (5 observations), de Pauly⁽⁸⁾ (5 observ.), de Hodge⁽⁹⁾ (5 observ.), de Romanoff⁽¹⁰⁾ (4 observ.), de Miura⁽¹¹⁾ (5 observ.), de Rossolimo⁽¹²⁾ (5 observ.), de Baumlín (2 observ.), etc. Dans aucun de ces cas le caractère héréditaire et familial de la maladie n'a fait défaut; le caractère cérébelleux n'est pas moins certain; lors de la leçon fondamentale de Pierre Marie, deux autopsies jusqu'alors uniques indiquaient toutes deux une atrophie considérable du cervelet; depuis lors, de rares autopsies (Meyer)⁽¹³⁾ (Thomas et Roux)⁽¹⁴⁾ ont été faites sans qu'on ait trouvé une lésion notable du cervelet, mais il n'en est pas moins avéré que, si les lésions du cervelet lui-même sont parfois d'une constatation difficile ou incertaine, l'altération des voies conductrices cérébello-médullaires est constante dans la maladie. Un certain nombre d'observations semblent rat-

(1) PIERRE MARIE. *Semaine méd.*, 1895, p. 444.

(2) FRASER. Defect of cerebellum occurring in a brother and a sister. *Glasgow med. Journal*, 1880.

(3) NONNE. Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. *Arch. f. Psych.*, 1891.

(4) SANGER-BROWN. On hereditary ataxy with a series of twenty one cases. *Brain*, 1892.

(5) KLIPPEL et DURANTE. Contrib. à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires. *Revue de méd.*, octobre 1892 et *Semaine méd.*, 1892.

(6) BRISSAUD et LONDE, PAUL LONDE. *Revue neurol.*, 1894.

(7) LENNALM. *Nord med. Ark.*, 1897.

(8) PAULY. *Soc. méd. de Lyon*, 1897, 17 mai.

(9) HODGE. *Brit. med. Journ.*, 1897, 5 juin.

(10) ROMANOFF. *Clin. des mal. nerv. de la Faculté de Kazan*, 1898.

(11) MIURA. Comptes rendus de la Faculté de Tokio, 1898.

(12) ROSSOLIMO. *Nouv. Icon. de la Salpêtr.*, 1899, janvier-février.

(13) MEYER. *Brain*, 1897, p. 276.

(14) THOMAS et ROUX. *Revue de méd.*, 1901.

tacher la maladie de Friedreich à l'héredo-ataxie cérébelleuse (Seeligmuller, Erb, Menzel, Collins, Botkin, etc.); ces cas intermédiaires répondent sans aucun doute à des lésions complexes empruntées à l'une et à l'autre des deux maladies, toutes deux maladies de développement.

Étiologie. — L'un des caractères capitaux de l'héredo-ataxie cérébelleuse est son début plus *tardif* que la maladie de Friedreich; il est exceptionnel qu'elle débute avant quinze ans, tandis qu'au contraire il est rare que la maladie de Friedreich se montre après cet âge; on l'a vue ne survenir qu'à quarante-six ans (Sanger-Brown). Elle semble débiter de plus en plus tôt dans les générations successives; chez les enfants d'une même génération elle se montre à peu près au même âge, parfois de plus en plus précocement. Elle présente un caractère *héréditaire* bien plus accusé que la maladie de Friedreich: cette dernière affection est beaucoup plus nettement familiale qu'héréditaire sans doute parce que, comme le remarque Pierre Marie, elle débute de très bonne heure et que les malades se marient rarement. Dans les familles d'héredo-ataxiques, certaines générations restent indemnes entre deux générations malades; de même certains enfants d'une même génération restent sains entre deux enfants malades. Les hommes sont à peu près aussi souvent frappés que les femmes, mais la maladie se transmet plutôt par les femmes (P. Marie).

Aucune infection ni intoxication ne se rencontre spécialement dans les antécédents héréditaires ou personnels; la syphilis ne paraît jouer aucun rôle, peut-être l'alcoolisme a-t-il quelque influence; ce qu'on rencontre surtout dans les familles, ce sont les *tares nerveuses* ou autres (asymétrie faciale, parésies diverses, morts subites, hystérie). Ces données étiologiques caractérisent assez bien « une maladie de déchéance ou de régression dans le développement » (Londe).

Symptomatologie. — « Le début se fait ordinairement par l'apparition lente et progressive d'une incertitude plus ou moins marquée des jambes pendant la station et pendant la marche; parfois cependant on a noté comme premiers phénomènes des douleurs, fulgurantes ou non, dans les jambes et dans les lombes. Puis, en un espace de temps variable, qui est ordinairement de un à trois ans, l'incertitude des mouvements atteint aussi les mains (le début par l'incertitude des membres supérieurs aurait été observé par Sanger-Brown, mais est tout à fait exceptionnel). A peu près à la même époque surviennent des troubles de la parole et de la vision. Un autre phénomène à signaler est celui qui consiste dans la conservation et parfois aussi dans l'exagération des réflexes rotuliens; quelquefois il existe d'autres phénomènes spasmodiques. Parfois on note une certaine faiblesse mentale. Quant aux troubles de la déglutition, des sphincters génito-urinaires, s'ils se montrent dans certains cas, c'est d'une façon exceptionnelle. » (P. Marie.)

Troubles moteurs. — Les troubles moteurs sont exactement ceux de la maladie de Friedreich, ce qui nous dispensera d'insister longuement.

La *marche* est lente, incertaine, ébrieuse et festonnante; le malade cherche à s'appuyer aux murs ou aux meubles; il avance en deux temps pour ainsi dire, le corps reste d'abord en arrière, le pied se soulève et est brusquement projeté en avant, il retombe alors lourdement, et c'est à ce moment seulement que le tronc s'avance à son tour. Dans d'autres cas, au contraire, et cela surtout

quand le malade se sert de béquilles, c'est le tronc qui avance le premier, les pieds restés en arrière sont alors trainés péniblement sans quitter le sol comme s'ils tiraient un boulet: cette démarche très spéciale est considérée par P. Marie et Crouzon comme symptomatique de la lésion du faisceau cérébelleux direct.

La *station* debout est tout aussi hésitante et oscillante que dans la maladie de Friedreich; l'instabilité atteint non seulement les pieds, mais encore le tronc et la tête. Comme chez les « Friedreich », il n'y a pas ou peu de signes de Romberg.

Aux *membres supérieurs* on constate que la main « plane » pour saisir de petits objets et est animée d'un tremblement dans les mouvements intentionnels qui s'exagère, comme dans la sclérose en plaques, au fur et à mesure qu'elle s'approche du but; une fois le mouvement accompli, une fois l'objet saisi, tout tremblement cesse. Ce tremblement est surtout rendu manifeste dans les premiers temps par l'examen de l'écriture. La force musculaire est intégralement conservée.

Tous ces troubles se rapportent en somme à ce que Babinski a décrit sous le nom d'*asynergie cérébelleuse*, c'est-à-dire à l'impossibilité d'associer et de coordonner les contractions des différents groupes musculaires nécessaires à l'accomplissement d'un mouvement ou au maintien d'une attitude. Ces troubles sont parfois différenciables précocement, en dehors même de l'aspect et de la démarche des sujets, par toute une série de mouvements que l'on peut désigner à juste titre sous le nom d'« *exercice à la Babinski* », à l'instar de l'« *exercice à la Fournier* » que l'on fait exécuter aux tabétiques⁽¹⁾. Cet exercice montre la décomposition des mouvements en leurs parties élémentaires.

C'est ainsi que le malade étant couché les jambes étendues, pour rapprocher le talon de la fesse, il soulèvera d'abord le pied, puis pliera la jambe, et enfin laissera lourdement retomber le pied sur le sol; la même série de mouvements simples s'accomplira en sens inverse pour étendre de nouveau la jambe. Pour mettre un genou sur une chaise, le cérébelleux soulèvera très haut le genou, puis pliera la jambe, et enfin viendra brusquement cogner son genou sur la chaise. Pour toucher de la pointe du pied, lorsqu'il est assis, la main qu'on étend à 60 centimètres environ au-dessus du sol et à 60 centimètres au-devant du genou, le malade pliera d'abord la cuisse, puis étendra brusquement la jambe, et le pied viendra atteindre le but avec une certaine brusquerie, mais sans le dépasser. La même décomposition des mouvements se produit en sens inverse lorsque le malade posera de nouveau le pied à terre. Pour s'asseoir, le malade étant étendu et les bras croisés, il soulèvera très haut ses pieds, alors qu'un sujet normal les laisse appliqués au sol; ce symptôme, que Babinski a attribué, quand il existe d'un côté dans l'hémiplégie organique, à l'hypotonie des muscles fessiers, peut se constater aussi dans l'héredo-ataxie cérébelleuse et doit être attribué à l'asynergie de ces muscles et des muscles fléchisseurs du tronc. Pour porter la tête en arrière et courber le tronc dans le même sens quand il est debout, le cérébelleux étendra le tronc sur les cuisses, mais ne fléchira pas les cuisses sur les jambes comme un sujet normal; le corps fera un angle ouvert en arrière et non un arc, et le malade tombera bien avant d'avoir obtenu le degré de courbure que peut obtenir un individu sain.

(1) BABINSKI. De l'asynergie cérébelleuse. *Revue neurol.*, novembre 1899.

On constate de plus dans la maladie décrite par P. Marie, comme dans la maladie de Friedreich, des *secousses choréiformes* plus ou moins fréquentes et plus ou moins violentes; des troubles du même genre, des mouvements associés produisent dans la face de véritables grimaces quand les malades parlent. Rossolimo a noté chez plusieurs de ses malades une mimique faciale exagérée.

Enfin on a noté une *prolongation exagérée de la contraction musculaire*, une raideur dans les mouvements actifs sans phénomènes spasmodiques, sans raideur dans les mouvements passifs; c'est à un faible degré le symptôme de la maladie de Thomsen, mais sans réaction myotonique. Les *crampes* peuvent être fréquentes et douloureuses, elles siègent notamment sur le cordon testiculaire, le pharynx, l'œsophage, etc.

Troubles de la parole et de la voix. — Les troubles de la *parole* sont surtout des troubles moteurs; la parole est, comme la démarche, « pesante, incertaine, titubante »; elle est irrégulière et explosive, saccadée, mais non véritablement scandée; les mots les plus longs sont d'ailleurs parfaitement prononcés en entier. La *voix* devient sourde, gutturale et monotone, quelquefois au point que le malade ne peut plus chanter. La *langue* présente un tremblement moins régulier, moins égal, moins fibrillaire que dans la paralysie générale. Quelques troubles de la *déglutition* dénotent parfois une véritable ataxie pharyngée.

Troubles de la réflexivité. — A l'inverse de la maladie de Friedreich, les *réflexes rotuliens* sont toujours ou conservés ou le plus souvent *exagérés*; il existe parfois du clonus du pied, rarement des phénomènes spasmodiques [plus caractérisés; mais alors que chez les « Friedreich » les réflexes tendent à s'affaiblir dès le début et disparaissent précocement pour ne plus jamais reparaitre dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, les réflexes, d'abord exagérés, peuvent, à une époque plus ou moins lointaine de l'évolution, s'affaiblir et disparaître par suite de l'atteinte tardive de certains faisceaux médullaires: le type cérébelleux évolue vers le type Friedreich. Les *réflexes cutanés* sont parfois diminués.

Troubles de la sensibilité. — Ces troubles sont exceptionnels; il est rare de rencontrer des douleurs vives, des douleurs fulgurantes entre autres; la plupart des troubles sensitifs subjectifs et objectifs doivent peut-être, comme le croit Londe, être mis sur le compte des névroses associées, hystérie et neurasthénie, qu'on rencontre fréquemment chez les hérédo-cérébelleux: tels la sensation de fatigue constante que présentent la plupart de ces malades, les céphalées et les lombagos, l'engourdissement des jambes, telles aussi les anesthésies partielles, complètes ou dissociées (Klippel et Durante). Le *sens musculaire* est toujours parfaitement conservé.

Troubles trophiques. — L'absence presque absolue de troubles trophiques différencie l'hérédo-ataxie cérébelleuse de l'ataxie de Friedreich; en particulier on n'observe jamais dans la première de ces maladies les scoliose si prononcées et les pieds bots si particuliers qui sont très fréquents dans la seconde. Il serait cependant injuste de soutenir qu'il n'existe aucun trouble de ce genre: Londe aurait toujours constaté « un léger degré de scoliose » et le pied bot même entrainé dans les observations, douteuses il est vrai, d'Erb; mais ces déformations n'ont rien de comparable comme importance avec celles de la maladie de Friedreich.

Troubles du caractère et de l'intelligence. — Le caractère des hérédo-cérébelleux est d'ordinaire triste, abattu et découragé; ses modifications paraissent

exagérées par le relâchement excessif des muscles du visage à l'état de repos, ce qui donne à leur facies un aspect morne: un malade de Pierre Marie s'est pendu dans son lit. La mémoire s'affaiblit, l'attention diminue, on constate parfois une véritable « ataxie des pensées » (Seeligmüller), rarement un état d'hébétude presque complet. Il existe quelquefois des sensations de *vertige*, mais toujours moindres que ne le ferait supposer la perte apparente de la notion d'équilibre.

Troubles visuels. — Les troubles visuels sont presque constants dans l'hérédo-ataxie (22 cas sur 25, Londe) alors que, à part le nystagmus, ils n'existent presque jamais dans la maladie de Friedreich. Les troubles du *fond de l'œil* sont les plus rares; cependant on constate dans près du tiers des cas une *atrophie optique* plus ou moins prononcée de la pupille qui présente à peu près les caractères de l'atrophie tabétique: papilles décolorées, blanchâtres, avec contour net, rétrécissement des artères et légère congestion des veines [par places. Aussi l'acuité visuelle est-elle très souvent diminuée et le champ visuel rétréci, mais très exceptionnellement il y a cécité complète; la dyschromatopsie, surtout pour le vert, s'observe parfois, rarement l'achromatopsie; tous ces troubles sont généralement tardifs.

Dans plus de la moitié des cas, les *réflexes pupillaires* ne sont pas modifiés, mais assez souvent on constate une diminution du réflexe à la lumière et parfois aussi une diminution du réflexe accommodateur; dans le seul cas où l'on a constaté une abolition complète du réflexe à la lumière (Sanger-Brown), il y avait une atrophie complète du nerf optique.

Les *troubles de la musculature externe* de l'œil sont de beaucoup les plus fréquents: en dehors des *secousses nystagmiformes* dans les positions extrêmes du regard, semblables à celles de la maladie de Friedrich, on rencontre fréquemment des paralysies oculaires: paralysie du droit externe, ptosis (ptosis « statique » de Sanger-Brown, c'est-à-dire n'existant qu'au repos), etc.; ces troubles sont surtout des troubles ataxiques plus ou moins analogues à ceux des membres. Rossolimo a noté un affaiblissement des muscles moteurs des yeux.

Troubles viscéraux. — Il n'y a généralement ni troubles urinaires, ni troubles génitaux (chez la femme la menstruation est cependant un peu retardée), ni troubles gastro-intestinaux, ni troubles respiratoires ou cardiaques. Il n'y a pas de troubles du goût, de l'odorat, ni de l'ouïe.

Évolution. — La marche de l'affection est essentiellement progressive, elle est susceptible de très longues rémissions, mais elle ne rétrocede jamais. Elle est d'ailleurs compatible avec l'existence et n'entraîne pas la mort par elle-même; celle-ci est causée, souvent à un âge avancé, par une maladie intercurrente quelconque; les hérédo-cérébelleux seraient particulièrement tuberculisables.

Diagnostic. — Toute notre description n'a été qu'un parallèle entre la *maladie de Friedreich* et l'entité clinique que P. Marie en a séparée; on a vu que dans les cas typiques la distinction est des plus faciles. Symptôme initial consistant en troubles de la motilité des membres inférieurs, démarche titubante, station difficile et oscillante, pas ou peu de signe de Romberg; un peu plus tard pseudo-tremblement intentionnel des membres supérieurs, parole lente et saccadée, secousses nystagmiformes, voilà pour les analogies; début plus tardif,